

· 2021 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第五版)解读 ·

世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类第一版
至第四版修订版提要

于圣平 明浩朗 任炳成 林雨 张辰 李涛 杨学军

【摘要】 世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类经过 40 余年发展,历经多个版本,有力促进了神经肿瘤临床诊断与治疗的进步。本文主要对既往各版的出版过程、分类特点、主要框架变化进行概述,所附分类简表力图遵循英文原版并参考相关中文版翻译及解读,对第一版至第四版修订版的简表重新整理,并尽量对同一肿瘤实体各时期的不同翻译按照现在的命名法进行统一。

【关键词】 中枢神经系统肿瘤; 指南; 世界卫生组织; 综述

Summary of each WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System prior to the fifth editionYU Sheng-ping¹, MING Hao-lang¹, REN Bing-cheng¹, LIN Yu¹, ZHANG Chen¹, LI Tao¹, YANG Xue-jun²¹Department of Neurosurgery, Tianjin Medical University General Hospital, Tianjin 300052, China²Department of Neurosurgery, Beijing Tsinghua Changgung Hospital, Affiliated Hospital of Tsinghua University, Beijing 102218, China

Corresponding author: YANG Xue-jun (Email: ydenny@126.com)

【Abstract】 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (CNS) has been developed in the past more than 40 years after 6 versions published, which powerfully advances the clinical management of CNS tumors. We summarize the publishing process, classification characteristics and major modifications in each versions before the current edition. The classification tables of each edition compiled in this summary are refreshed and dedicated to comply with the original English version, and referred to translated version as well as interpretation article in Chinese. The diverse name for the same entity in different versions are unified according to current nomenclature.

【Key words】 Central nervous system neoplasms; Guidelines; World Health Organization; Review

This study was supported by the National Key Research and Development Program of China (No. 2018YFC0115603), the National Natural Science Foundation of China (No. 81872063), and the Clinical Medical Research Project of Tianjin Medical University (No. 2018kylc001).

Conflicts of interest: none declared

随着《2021 年世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类(第五版)评述》的出版,神经病理科、神经外科、神经肿瘤科和放射科医师掀起对 2021 年世界卫

生组织(WHO)中枢神经系统肿瘤分类(第五版,以下简称新版肿瘤分类)学习和讨论的热潮。为加深对其理解,本文参考既往各版分类的英文原版以及国内专业著作和解读,归纳概述第一版至第四版修订版中肿瘤分类简表和分类特点,并对同一实体的不同翻译形式进行统一。1979 和 1993 年的简表名称为组织学分类,2000 年的简表因包含周围神经系统肿瘤,强调的是神经系统肿瘤分类,本文统一为 WHO 中枢神经系统肿瘤分类。各版中“少枝胶质细胞瘤”统一为“少突胶质细胞瘤”,“粘液”统一为“黏液”,“雪旺”或“雪旺氏细胞瘤”统一为“施万细胞瘤”或“神经鞘瘤”。1979 年的简表中译版将

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2021.09.003

基金项目:国家重点研发计划项目(项目编号:2018YFC0115603);国家自然科学基金资助项目(项目编号:81872063);天津医科大学临床医学研究项目(项目编号:2018kylc001)

作者单位:300052 天津医科大学总医院神经外科(于圣平,明浩朗,任炳成,林雨,张辰,李涛);102218 清华大学附属北京清华长庚医院神经外科(杨学军)

通讯作者:杨学军,Email:ydenny@126.com

“spongioblastoma”译为“成胶质细胞瘤”，该实体在 2000 年以后的各版中均已删除，故本文仍保持原实体翻译。2000、2007 和 2016 年的简表中均采用肿瘤性疾病国际分类 (ICD-O) 和分级码标识肿瘤，但与临床诊治无直接关系，故本文各版简表中不再列出以求简洁。2016 年的简表中暂定实体仍以斜体字表示，该版本及既往各版肿瘤分类中病种和亚型一直采用“entity/variant(实体/变型)”，等同于新版肿瘤分类的“type/subtype(类型/亚型)”。

一、1979 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第一版)

在 Zülch 教授的领导下，来自 9 个国家的病理学家共同于 1974 和 1976 年的两次会议上通过研究 230 例肿瘤病例提出统一的中枢神经系统肿瘤分类，并由另一组病理学家讨论，最终于 1979 年由 Zülch 教授编辑出版《中枢神经系统肿瘤的组织学分类 (WHO Histological Classification of Tumors of the Central Nervous System)》，即所谓的“蓝皮书”^[1]。第一版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类将中枢神经系统肿瘤分为 12 大类，分别为神经上皮组织肿瘤、神经鞘细胞肿瘤、脑膜及相关组织肿瘤、原发性恶性淋巴瘤、血管起源的肿瘤、生殖细胞肿瘤、其他畸形性肿瘤和类肿瘤病变、血管畸形、垂体前叶肿瘤、局部延伸性肿瘤、转移性肿瘤、未分类肿瘤^[2]。同时，为强调该版肿瘤分类的国际性，以英语、法语、德语和西班牙语同步发行。第一版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类的完成确实促进和提高了神经病理科、神经外科、神经肿瘤科和放射科医师的国际间交流。第一版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类简表参见表 1。

二、1993 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第二版)

继第一版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类后，神经肿瘤学在基础与临床研究方面获得长足进步。免疫组化染色的应用使病理学诊断手段得以丰富，一方面显著提高诊断的精确性，另一方面使得一些新的肿瘤实体相继被发现。为进一步完善中枢神经系统肿瘤分类，WHO 分别于 1988 年在美国休斯顿、1990 年在瑞士苏黎士召开两次会议。苏黎士会议上来自 13 个国家的 26 位病理学家广泛讨论中枢神经系统肿瘤的分类，包括新发现的肿瘤，并对第一版进行修订，最终于 1993 年由 Kleihues、Burger 和 Scheithauer 共同出版《WHO 中枢神经系统肿瘤新分类 (The New WHO Classification of Tumors Affecting

the Central Nervous System)》，即第二版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类^[3]。与第一版相同，该版肿瘤分类仍基于组织学类型和分级系统，但删除第一版中血管起源的肿瘤、血管畸形和个别肿瘤的重复命名，经调整、补充而缩减为 10 大类，分别为神经上皮组织肿瘤、神经鞘细胞肿瘤、脑膜及相关组织肿瘤、淋巴瘤和造血组织肿瘤、生殖细胞肿瘤、囊肿和类肿瘤病变、鞍区肿瘤、局部延伸性肿瘤、转移性肿瘤、未分类肿瘤^[4]，并按照 ICD-O 和医学系统命名法 (SNOMED) 对每种肿瘤类型进行编码。第二版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类简表参见表 2。

三、2000 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第三版)

1999 年 7 月，国际神经病理学学会 (The International Society of Neuropathology) 在法国里昂再次举行会议，对第二版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类进行修改和补充，并由 Kleihues 和 Cavenee 于 2000 年编辑出版《神经系统肿瘤的病理学与遗传学 (Pathology and Genetics of Tumours of the Nervous System)》，即第三版 WHO 神经系统肿瘤分类^[5-6]。该版肿瘤分类不仅包括中枢神经系统肿瘤，还首次包括周围神经系统肿瘤；不仅体现组织学特点，还包括临床、分子生物学和分子遗传学等完整的肿瘤信息；并尝试采用 ICD-O 和 SNOMED 标识肿瘤。第三版肿瘤分类进一步删除囊肿和类肿瘤病变、局部延伸性肿瘤，并废除一些既往有争议但现经分子生物学证实不存在的肿瘤命名，增加一些新发现的神经系统肿瘤，经重新归类保留 7 大类，即神经上皮组织肿瘤、周围神经肿瘤、脑膜肿瘤、淋巴瘤和造血组织肿瘤、生殖细胞肿瘤、鞍区肿瘤、转移性肿瘤^[7-8]，同时取消未分类肿瘤和肿瘤亚型中的其他，将开放式肿瘤分类改为封闭式神经系统肿瘤分类。第三版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类简表参见表 3。

四、2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第四版)

来自全球的 70 余位病理学家和遗传学家参与第四版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类的修订，其中 25 位专家组成的工作组于 2006 年 11 月在海德堡的德国国家癌症中心最终达成一致意见，并由 Louis、Ohgaki、Wiestler 和 Cavenee 于 2007 年 7 月共同编辑出版《2007 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类 (The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System)》，即第四版 WHO 中枢神经

系统肿瘤分类^[9]。该版肿瘤分类原则与第三版基本相同,仍分为神经上皮组织肿瘤、颅神经和椎旁神经肿瘤、脑膜肿瘤、淋巴瘤和造血组织肿瘤、生殖细胞肿瘤、蝶鞍区肿瘤、转移性肿瘤共 7 大类,对各种类型肿瘤的病理学特点进行精确注释,还简要描述流行病学、临床症状与体征、影像学、结局和预测因素,并补充 8 个新编码的肿瘤(血管中心型胶质瘤、非典型性脉络丛乳头状瘤、脑室外神经细胞瘤、乳头状胶质神经元肿瘤、第四脑室形成菊形团的胶质神经元肿瘤、松果体区乳头状肿瘤、垂体细胞瘤、垂体前叶梭形细胞嗜酸细胞瘤)和 3 种组织学亚型(毛细胞黏液型星形细胞瘤、间变性髓母细胞瘤、有广泛结节的髓母细胞瘤),对个别肿瘤进行再分类或者概念修订,更新了分子遗传学内容^[10-11];同时,还删除“来源未定”一词,代之以“其他”,例如将“来源未定的胶质肿瘤”改为“其他神经上皮肿瘤”。第四版肿瘤分类为临床肿瘤学和肿瘤学研究确定了标准^[12-13]。第四版 WHO 中枢神经系统肿瘤分类简表参见表 4。

五、2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类第四版修订版开启整合诊断

2014 年,在国际神经病理学学会的支持下,来自 10 个国家的 27 位神经病理学家在荷兰哈勒姆讨论在不打乱现有临床处理以及临床与流行病学对应关系的前提下,如何突破病理诊断完全依赖显微镜的模式,将分子诊断指标引入中枢神经系统肿瘤分类中。会议以国际神经病理学学会指南的方式建议中枢神经系统肿瘤应分层诊断,整合诊断为第一层、组织病理学分类为第二层、WHO 分级为第三

层、分子信息为第四层。为了完成这一目标,来自 20 个国家的 117 位专家等进行广泛的国际合作,最终由 10 个国家的 35 位神经病理学家、神经肿瘤学临床顾问和科学家组成工作组,对最具有争议的问题进行了为期 3 天的共识性讨论。2016 年 5 月,由 Louis, Ohgaki, Wiestler 和 Cavenee 共同编辑的《WHO 中枢神经系统肿瘤分类 (WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System)》即第四版修订版正式发表^[14]。第四版修订版首次构筑分子时代中枢神经系统肿瘤诊断的结构框架,分为 17 大类,前 8 种类型属神经上皮肿瘤分类的调整,主要体现在弥漫性胶质瘤、髓母细胞瘤、胚胎性肿瘤。根据组织学和分子特征定义新的肿瘤类型,包括**胶质母细胞瘤, IDH 野生型**和**胶质母细胞瘤, IDH 突变型、弥漫性中线胶质瘤, H3 K27M 突变型、室管膜瘤, RELA 融合阳性型、髓母细胞瘤, WNT 活化型、髓母细胞瘤, SHH 活化型、有多层菊形团的胚胎性肿瘤, C19MC 变异型**。黑色素性神经鞘瘤列为独立的肿瘤实体,而不再是亚型。杂合性神经鞘膜瘤为新增肿瘤类型。将脑组织侵犯作为非典型性脑膜瘤 (WHO II 级) 诊断标准。采用联合术语“孤立性纤维性肿瘤/血管外皮细胞瘤”替代既往肿瘤分类中的“血管外皮瘤”,并引入软组织肿瘤分级系统^[15]。第四版修订版在命名法、疾病分类学以及报告格式等方面的革新,既是尝试,也是过渡,期待能够促进中枢神经系统肿瘤基础与临床研究以及流行病学研究^[16-17]。WHO 中枢神经系统肿瘤分类第四版修订版简表参见表 5。

利益冲突 无

表 1 1979 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第一版)

Table 1. 1979 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (first edition)

I 神经上皮组织肿瘤 Tumors of neuroepithelial tissue	
A	星形细胞肿瘤 Astrocytic tumors
1	星形细胞瘤 Astrocytoma
a	纤维型 fibrillary
b	原浆型 protoplasmic
c	肥胖细胞型 gemistocytic
2	毛细胞型星形细胞瘤 Pilocytic astrocytoma
3	室管膜下巨细胞型星形细胞瘤 Subependymal giant cell astrocytoma
4	星形母细胞瘤 Astroblastoma
5	间变性(恶性)星形细胞瘤 Anaplastic (malignant) astrocytoma
B	少突胶质细胞肿瘤 Oligodendroglial tumors

续表 1

1	少突胶质细胞瘤	Oligodendroglioma
2	混合性少突胶质-星形细胞瘤	Mixed oligoastrocytoma
3	间变性(恶性)少突胶质细胞瘤	Anaplastic (malignant) oligodendroglioma
C	室管膜和脉络丛肿瘤	Ependymal and choroid plexus tumors
1	室管膜瘤	Ependymoma
	变型 Variants:	
a	黏液乳头状型室管膜瘤	Myxopapillary ependymoma
b	乳头状型室管膜瘤	Papillary ependymoma
c	室管膜下室管膜瘤	Subependymoma
2	间变性(恶性)室管膜瘤	Anaplastic (malignant) ependymoma
3	脉络丛乳头状瘤	Choroid plexus papilloma
4	间变性(恶性)脉络丛乳头状瘤	Anaplastic (malignant) choroid plexus papilloma
D	松果体细胞肿瘤	Pineal cell tumors
1	松果体细胞瘤	Pineocytoma isomorphous
2	松果体母细胞瘤	Pineoblastoma
E	神经元肿瘤	Neuronal tumors
1	神经节细胞瘤	Gangliocytoma
2	神经节胶质瘤	Ganglioglioma
3	神经节神经母细胞瘤	Ganglioneuroblastoma
4	间变性(恶性)神经节细胞和神经节胶质瘤	Anaplastic (malignant) gangliocytoma and ganglioglioma
5	神经母细胞瘤	Neuroblastoma
F	低分化和胚胎性肿瘤	Poorly differentiated and embryonal tumors
1	胶质母细胞瘤	Glioblastoma
	变型 Variants:	
a	有肉瘤成分的胶质母细胞瘤(混合性胶质母细胞瘤和肉瘤)	Glioblastoma with sarcomatous component (mixed glioblastoma and sarcoma)
b	巨细胞型胶质母细胞瘤	Giant cell glioblastoma
2	髓母细胞瘤	Medulloblastoma
	变型 Variants:	
a	促纤维增生型	Desmoplastic
b	髓母肌母细胞瘤	Medulloblastoma
3	髓上皮瘤	Medulloepithelioma
4	原始极性成胶质细胞瘤	Primitive polar spongioblastoma
5	大脑胶质瘤病	Gliomatosis cerebri
II	神经鞘细胞肿瘤	Tumors of nerve sheath cells
A	神经鞘瘤	Neurilemmoma (schwannoma, neurinoma)
B	间变性(恶性)神经鞘瘤	Anaplastic (malignant) neurilemmoma (schwannoma, neurinoma)
C	神经纤维瘤	Neurofibroma
D	间变性(恶性)神经纤维瘤	Anaplastic (malignant) neurofibroma (neurofibrosarcoma, neurogenic sarcoma)
III	脑膜及相关组织肿瘤	Tumors of meningeal and related tissues
A	脑膜瘤	Meningioma
1	脑膜皮瘤型(内皮瘤型、合体细胞型、蛛网膜皮瘤型)	Meningotheliomatous (endotheliomatous, syncytial, arachnoideliomatous)
2	纤维型(纤维母细胞型)	Fibrous (fibroblastic)
3	过渡型(混合型)	Transitional (mixed)
4	砂粒型	Psammomatous
5	血管瘤型	Angiomatous

续表 1

6	血管母细胞型 Hemangioblastic
7	血管外皮细胞型 Hemangiopericytic
8	乳头状型 Papillary
9	间变性(恶性)脑膜瘤 Anaplastic (malignant) meningioma
B	脑膜肉瘤 Meningeal sarcomas
1	纤维肉瘤 Fibrosarcoma
2	多形细胞肉瘤 Polymorphic cell sarcoma
3	原发脑膜肉瘤病 Primary meningeal sarcomatosis
C	黄色瘤 Xanthomatous tumors
1	纤维黄色瘤 Fibroxanthoma
2	黄色肉瘤(恶性纤维黄色瘤) Xanthosarcoma (malignant fibroxanthoma)
D	原发性黑色素性肿瘤 Primary melanotic tumors
1	黑色素瘤 Melanoma
2	脑膜黑色素瘤病 Meningeal melanomatosis
E	其他类型 Others
IV	原发性恶性淋巴瘤 Primary malignant lymphomas
V	血管起源的肿瘤 Tumors of blood vessel origin
A	血管母细胞瘤(毛细血管型血管母细胞瘤) Hemangioblastoma (capillary hemangioblastoma)
B	怪细胞肉瘤(巨怪细胞肉瘤) Monstrocellular sarcoma
VI	生殖细胞肿瘤 Germ cell tumors
A	生殖细胞瘤 Germinoma
B	胚胎癌 Embryonal carcinoma
C	绒毛膜上皮癌 Choriocarcinoma
D	畸胎瘤 Teratoma
VII	其他畸形性肿瘤和类肿瘤病变 Other malformative tumors and tumor-like lesions
A	颅咽管瘤 Craniopharyngioma
B	拉克氏囊肿 Rathke's cleft cyst
C	上皮样囊肿 Epidermoid cyst
D	皮样囊肿 Dermoid cyst
E	第三脑室胶样囊肿 Colloid cyst of the third ventricle
F	肠源性囊肿 Enterogenous cyst
G	其他囊肿 Other cysts
H	脂肪瘤 Lipoma
I	迷离瘤(垂体后叶细胞瘤、颗粒“细胞肌母细胞瘤”) Choristoma (pituicytoma, granular cell "myoblastoma")
J	下丘脑神经原错构瘤 Hypothalamic neuronal hamartoma
K	鼻神经胶质异位(鼻神经胶质瘤) Nasal glial heterotopia (nasal glioma)
VIII	血管畸形 Vascular malformations
A	毛细血管扩张症 Capillary telangiectasia
B	海绵状血管瘤 Cavernous angioma
C	动静脉畸形 Arteriovenous malformation
D	静脉畸形 Venous malformation
E	Sturge-Weber病(大脑面部或大脑三叉神经分布区血管瘤病) Sturge-Weber disease (cerebrofacial or cerebrotigeminal angiomatosis)
IX	垂体前叶肿瘤 Tumors of the anterior pituitary
A	垂体腺瘤 Pituitary adenomas
1	嗜酸性 Acidophil
2	嗜碱性 Basophil (mucoid cell)

续表 1

3	混合性	Mixed acidophil-basophil
4	嫌色性	Chromophobe
B	垂体腺癌	Pituitary adenocarcinoma
X	局部延伸性肿瘤	Local extensions for regional tumors
A	颈静脉球瘤(化学感受器瘤,非嗜铬性副神经节瘤)	Glomus jugulare tumor (chemodectoma, paraganglioma)
B	脊索瘤	Chordoma
C	软骨瘤	Chondroma
D	软骨肉瘤	Chondrosarcoma
E	嗅神经母细胞瘤(感觉神经母细胞瘤)	Olfactory neuroblastoma (esthesioneuroblastoma)
F	腺样囊性癌(圆柱瘤)	Adenoid cystic carcinoma (cylindroma)
G	其他	Others
XI	转移性肿瘤	Metastatic tumors
XII	未分类肿瘤	Unclassified tumors

表 2 1993 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第二版)

Table 2. 1993 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (second edition)

1	神经上皮组织肿瘤	Tumours of neuroepithelial tissue
1.1	星形细胞肿瘤	Astrocytic tumours
1.1.1	星形细胞瘤	Astrocytoma
1.1.1.1	纤维型星形细胞瘤	Fibrillary
1.1.1.2	原浆型星形细胞瘤	Protoplasmic
1.1.1.3	肥胖细胞型星形细胞瘤	Gemistocytic
1.1.2	间变性(恶性)星形细胞瘤	Anaplastic (malignant) astrocytoma
1.1.3	胶质母细胞瘤	Glioblastoma
1.1.3.1	巨细胞型胶质母细胞瘤	Giant cell glioblastoma
1.1.3.2	胶质肉瘤	Gliosarcoma
1.1.4	毛细细胞型星形细胞瘤	Pilocytic astrocytoma
1.1.5	多形性黄色瘤型星形细胞瘤	Pleomorphic xanthoastrocytoma
1.1.6	室管膜下巨细胞型星形细胞瘤(常与结节性硬化症相关)	Subependymal giant cell astrocytoma (Tuberous sclerosis)
1.2	少突胶质细胞肿瘤	Oligodendroglial tumours
1.2.1	少突胶质细胞瘤	Oligodendroglioma
1.2.2	间变性(恶性)少突胶质细胞瘤	Anaplastic (malignant) oligodendroglioma
1.3	室管膜肿瘤	Ependymal tumours
1.3.1	室管膜瘤	Ependymoma
1.3.1.1	细胞型室管膜瘤	Cellular
1.3.1.2	乳头状型室管膜瘤	Papillary
1.3.1.3	透明细胞型室管膜瘤	Clear cell
1.3.2	间变性(恶性)室管膜瘤	Anaplastic (malignant) ependymoma
1.3.3	黏液乳头状型室管膜瘤	Myxopapillary ependymoma
1.3.4	室管膜下室管膜瘤	Subependymoma
1.4	混合型胶质瘤	Mixed gliomas
1.4.1	少突-星形细胞瘤	Oligo-astrocytoma
1.4.2	间变性(恶性)少突-星形细胞瘤	Anaplastic (malignant) oligo-astrocytoma
1.4.3	其他类型	Others
1.5	脉络丛肿瘤	Choroid plexus tumours
1.5.1	脉络丛乳头状瘤	Choroid plexus papilloma

续表 2

1.5.2	脉络丛癌	Choroid plexus carcinoma
1.6	来源未定的神经上皮肿瘤	Neuroepithelial tumours of uncertain origin
1.6.1	星形母细胞瘤	Astroblastoma
1.6.2	极性成胶质细胞瘤	Polar spongioblastoma
1.6.3	大脑胶质瘤病	Gliomatosis cerebri
1.7	神经元及神经元与胶质细胞混合性肿瘤	Neuronal and mixed neuronal-glia tumours
1.7.1	神经节细胞瘤	Gangliocytoma
1.7.2	小脑发育不良性神经节细胞瘤 (Lhermitte-Duclos 病)	Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)
1.7.3	多纤维组织性婴儿节细胞瘤	Desmoplastic infantile ganglioglioma
1.7.4	胚胎发育不良性神经上皮肿瘤	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour
1.7.5	神经节胶质瘤	Ganglioglioma
1.7.6	间变性(恶性)神经节胶质瘤	Anaplastic (malignant) ganglioglioma
1.7.7	中央性神经节细胞瘤	Central neurocytoma
1.7.8	终丝的副神经节瘤	Paraganglioma of the filum terminale
1.7.9	嗅神经母细胞瘤(嗅神经母细胞瘤)	Olfactory neuroblastoma (Aesthesioneuroblastoma)
1.7.9.1	嗅神经上皮瘤	Olfactory neuro-epithelioma
1.8	松果体实质性肿瘤	Pineal parenchymal tumours
1.8.1	松果体细胞瘤	Pineocytoma
1.8.2	松果体母细胞瘤	Pineoblastoma
1.8.3	混合性/过渡性松果体肿瘤	Mixed/transitional pineal tumours
1.9	胚胎性肿瘤	Embryonal tumours
1.9.1	髓上皮瘤	Medulloepithelioma
1.9.2	神经母细胞瘤	Neuroblastoma
1.9.2.1	节细胞神经母细胞瘤	Ganglioneuroblastoma
1.9.3	室管膜母细胞瘤	Ependymoblastoma
1.9.4	原始神经外胚层肿瘤 (PNETs)	Primitive neuroectodermal tumours (PNETs)
1.9.4.1	髓母细胞瘤	Medulloblastoma
1.9.4.1.1	促纤维增生型髓母细胞瘤	Desmoplastic medulloblastoma
1.9.4.1.2	髓母肌母细胞瘤	Medulloblastoma
1.9.4.1.3	黑色素型髓母细胞瘤	Melanotic medulloblastoma
2	神经鞘细胞肿瘤(颅神经和脊神经的肿瘤)	Tumours of cranial and spinal nerves
2.1	神经鞘瘤	Schwannoma (Neurilemmoma, Neurinoma)
2.1.1	细胞型	Cellular
2.1.2	丛状型	Plexiform
2.1.3	黑色素型	Melanotic
2.2	神经纤维瘤	Neurofibroma
2.2.1	局限型(孤立型)	Circumscribed (solitary)
2.2.2	丛状型	Plexiform
2.3	恶性周围神经鞘膜瘤(MPNST)(神经源性肉瘤、间变性神经纤维瘤、“恶性施万细胞瘤”)	Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)
		(Neurogenic sarcoma, Anaplastic neurofibroma, "Malignant schwannoma")
2.3.1	上皮样	Epithelioid
2.3.2	间质和/或上皮分化不同的	MPNST with divergent mesenchymal and/or epithelial differentiation
2.3.3	黑色素型	Melanotic
3	脑膜肿瘤	Tumours of the meninges
3.1	脑膜上皮细胞肿瘤	Tumours of meningeal cells
3.1.1	脑膜瘤	Meningioma

续表 2

3.1.1.1	脑膜上皮型 Meningiothelial
3.1.1.2	纤维型(纤维母细胞型) Fibrous (fibroblastic)
3.1.1.3	过渡型(混合型) Transitional (mixed)
3.1.1.4	砂粒型 Psammomatous
3.1.1.5	血管瘤型 Angiomatous
3.1.1.6	微囊型 Microcystic
3.1.1.7	分泌型 Secretory
3.1.1.8	透明细胞型 Clear cell
3.1.1.9	脊索样型 Chordoid
3.1.1.10	富含淋巴浆细胞型 Lymphoplasmacyte-rich
3.1.1.11	化生型 Metaplastic
3.1.2	非典型脑膜瘤 Atypical meningioma
3.1.3	乳头状型脑膜瘤 Papillary meningioma
3.1.4	间变性(恶性)脑膜瘤 Anaplastic (malignant) meningioma
3.2	间质性非脑膜上皮肿瘤 Mesenchymal, non-meningothelial tumours
	良性肿瘤 Benign neoplasms
3.2.1	骨软骨瘤 Osteocartilaginous tumours
3.2.2	脂肪瘤 Lipoma
3.2.3	纤维组织细胞瘤 Fibrous histiocytoma
3.2.4	其他类型 Others
	恶性肿瘤 Malignant neoplasms
3.2.5	血管外皮细胞瘤 Hemangiopericytoma
3.2.6	软骨肉瘤 Chondrosarcoma
3.2.6.1	间质型 Mesenchymal
3.2.6.2	软骨肉瘤型 Chondrosarcoma
3.2.7	恶性纤维组织细胞瘤 Malignant fibrous histiocytoma
3.2.8	横纹肌肉瘤 Rhabdomyosarcoma
3.2.9	脑膜肉瘤病 Meningeal sarcomatosis
3.2.10	其他类型 Others
3.3	原发性黑色素病变 Primary melanocytic lesions
3.3.1	弥漫性黑色素细胞增生症 Diffuse melanosis
3.3.2	黑色素细胞瘤 Melanocytoma
3.3.3	恶性黑色素瘤 Malignant melanoma
3.3.3.1	脑膜恶性黑色素瘤 Meningeal
3.3.3.2	黑色素瘤病 Melanomatosis
3.4	组织来源未定的肿瘤 Tumours of uncertain histogenesis
3.4.1	血管母细胞瘤(毛细血管性血管母细胞瘤) Haemangioblastoma (Capillary haemangioblastoma)
4	淋巴瘤和造血组织肿瘤 Lymphomas and haemopoietic neoplasms
4.1	恶性淋巴瘤 Malignant lymphomas
4.2	浆细胞瘤 Plasmacytoma
4.3	颗粒细胞肉瘤 Granulocytic sarcoma
4.4	其他类型 Others
5	生殖细胞肿瘤 Germ cell tumours
5.1	生殖细胞瘤 Germinoma
5.2	胚胎癌 Embryonal carcinoma
5.3	卵黄囊瘤(内胚窦瘤) Yolk sac tumour (Endodermal sinus tumour)

续表 2

5.4	绒毛膜上皮癌	Choriocarcinoma
5.5	畸胎瘤	Teratoma
5.5.1	未成熟型	Immature
5.5.2	成熟型	Mature
5.5.3	带有恶性变的畸胎瘤	Teratoma with malignant transformation
5.6	混合性生殖细胞瘤	Mixed germ cell tumours
6	囊肿和类肿瘤病变	Cysts and tumour-like lesions
6.1	拉克氏囊肿	Rathke cleft cyst
6.2	上皮样囊肿	Epidermoid cyst
6.3	皮样囊肿	Dermoid cyst
6.4	第三脑室胶样囊肿	Colloid cyst of the third ventricle
6.5	肠源性囊肿	Enterogenous cyst
6.6	神经胶质囊肿	Neuroglial cyst
6.7	颗粒细胞瘤(迷离瘤、神经垂体细胞瘤)	Granular cell tumour (Choristoma, Pituicytoma)
6.8	下丘脑神经元错构瘤	Hypothalamic neuronal hamartoma
6.9	鼻胶质异位(鼻胶质瘤)	Nasal glial heterotopia
6.10	浆细胞肉芽肿	Plasma cell granuloma
7	鞍区肿瘤	Tumours of the sellar region
7.1	垂体腺瘤	Pituitary adenoma
7.2	垂体癌	Pituitary carcinoma
7.3	颅咽管瘤	Craniopharyngioma
7.3.1	牙釉质细胞瘤型	Adamantinomatous
7.3.2	乳头状型	Papillary
8	局部延伸性肿瘤	Local extensions for regional tumors
8.1	副神经节瘤(化学感受器瘤)	Paranglioma (Chemodectoma)
8.2	脊索瘤	Chordoma
8.3	软骨瘤	Chondroma
	软骨肉瘤	Chondrosarcoma
8.4	原位癌	Carcinoma
9	转移性肿瘤	Metastatic tumours
10	未分类肿瘤	Unclassified tumours

表 3 2000 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类(第三版)

Table 3. 2000 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (third edition)

神经上皮组织肿瘤	Tumors of neuroepithelial tissue
星形细胞肿瘤	Astrocytic tumors
弥漫性星形细胞瘤	Diffuse astrocytoma
纤维型	Fibrillary astrocytoma
原浆型	Protoplasmic astrocytoma
肥胖细胞型	Gemistocytic astrocytoma
间变性星形细胞瘤	Anaplastic astrocytoma
胶质母细胞瘤	Glioblastoma
巨细胞型胶质母细胞瘤	Giant cell glioblastoma
胶质肉瘤	Gliosarcoma
毛细胞型星形细胞瘤	Pilocytic astrocytoma
多形性黄色瘤型星形细胞瘤	Pleomorphic xanthoastrocytoma

续表3

室管膜下巨细胞型星形细胞瘤	Subependymal giant cell astrocytoma
少突胶质细胞肿瘤	Oligodendroglial tumors
少突胶质细胞瘤	Oligodendroglioma
间变性少突胶质细胞瘤	Anaplastic oligodendroglioma
混合性胶质瘤	Mixed gliomas
少突-星形细胞瘤	Oligoastrocytoma
间变性少突-星形细胞瘤	Anaplastic oligoastrocytoma
室管膜肿瘤	Ependymal tumors
室管膜瘤	Ependymoma
细胞型	Cellular
乳头状型	Papillary
透明细胞型	Clear cell
伸长细胞型	Tanycytic
间变性室管膜瘤	Anaplastic ependymoma
黏液乳头状型室管膜瘤	Myxopapillary ependymoma
室管膜下室管膜瘤	Subependymoma
脉络丛肿瘤	Choroid plexus tumors
脉络丛乳头状瘤	Choroid plexus papilloma
脉络丛癌	Choroid plexus carcinoma
来源未定的胶质肿瘤	Glial tumors of uncertain origin
星形母细胞瘤	Astroblastoma
大脑胶质瘤病	Gliomatosis cerebri
第三脑室脊索样胶质瘤	Chordoid glioma of the 3rd ventricle
神经元及混合性神经元-胶质肿瘤	Neuronal and mixed neuronal-glia tumors
神经节细胞瘤	Gangliocytoma
小脑发育不良性神经节细胞瘤	Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)
婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/神经节细胞胶质瘤	Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma
胚胎发育不良性神经上皮肿瘤	Dysembryoplastic neuroepithelial tumor
神经节细胞胶质瘤	Ganglioglioma
间变性神经节细胞胶质瘤	Anaplastic ganglioglioma
中枢神经细胞瘤	Central neurocytoma
小脑脂肪神经细胞瘤	Cerebellar liponeurocytoma
马尾终丝的副节瘤	Paraganglioma of the filum terminale
神经母细胞肿瘤	Neuroblastic tumors
嗅神经母细胞瘤(感觉神经母细胞瘤)	Olfactory neuroblastoma (Aesthesioneuroblastoma)
嗅神经上皮瘤	Olfactory neuroepithelioma
肾上腺和交感神经系统的神经母细胞瘤	Neuroblastomas of the adrenal gland and sympathetic nervous system
松果体实质性肿瘤	Pineal parenchymal tumors
松果体细胞瘤	Pineocytoma
松果体母细胞瘤	Pineoblastoma
中分化的松果体实质性肿瘤	Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation
胚胎性肿瘤	Embryonal tumors
髓上皮瘤	Medulloepithelioma
室管膜母细胞瘤	Ependymblastoma
髓母细胞瘤	Medulloblastoma
促纤维增生型髓母细胞瘤	Desmoplastic medulloblastoma

续表 3

大细胞型髓母细胞瘤	Large cell medulloblastoma
髓母肌母细胞瘤	Medulloblastoma
黑色素型髓母细胞瘤	Melanotic medulloblastoma
幕上原始神经外胚层肿瘤	Supratentorial primitive neuroectodermal tumor (PNET)
神经母细胞瘤	Neuroblastoma
神经节细胞神经母细胞瘤	Ganglioneuroblastoma
非典型性畸胎样/横纹肌样肿瘤	Atypical teratoid/rhabdoid tumor
周围神经肿瘤	Tumors of peripheral nerves
神经鞘瘤	Schwannoma (Neurilemmoma, Neurinoma)
细胞型	Cellular
丛状型	Plexiform
黑色素型	Melanotic
神经纤维瘤	Neurofibroma
丛状型	Plexiform
神经束膜瘤	Perineurioma
神经内神经束膜瘤	Intraneural perineurioma
软组织神经束膜瘤	Soft tissue perineurioma
恶性周围神经鞘膜瘤	Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST)
上皮样型	Epithelioid
伴有间叶和/或上皮分化	MPNST with divergent mesenchymal and/or epithelial differentiation
黑色素型	Melanotic
黑色素砂粒体型	Melanotic psammomatous
脑膜肿瘤	Tumors of meninges
脑膜皮细胞肿瘤	Tumors of meningotheial cells
脑膜瘤	Meningioma
脑膜皮型	Meningothelial
纤维型(纤维母细胞型)	Fibrous (fibroblastic)
过渡型(混合性)	Transitional (mixed)
砂粒体型	Psammomatous
血管瘤型	Angiomatous
微囊型	Microcystic
分泌型	Secretory
富于淋巴细胞-浆细胞型	Lymphoplasmacyte-rich
化生型	Metaplastic
透明细胞型	Clear cell
脊索样型	Chordoid
非典型性	Atypical
乳头状型	Papillary
横纹肌样型	Rhabdoid
间变性	Anaplastic meningioma
间叶性非脑膜皮肿瘤	Mesenchymal, non-meningothelial tumors
脂肪瘤	Lipoma
血管脂肪瘤	Angiolipoma
冬眠瘤	Hibernoma
脂肪肉瘤(颅内)	Liposarcoma (intracranial)
单发性纤维性肿瘤	Solitary fibrous tumor

续表 3

纤维肉瘤	Fibrosarcoma
恶性纤维组织细胞瘤	Malignant fibrous histiocytoma
平滑肌瘤	Leiomyoma
平滑肌肉瘤	Leiomyosarcoma
横纹肌瘤	Rhabdomyoma
横纹肌肉瘤	Rhabdomyosarcoma
软骨瘤	Chondroma
软骨肉瘤	Chondrosarcoma
骨瘤	Osteoma
骨肉瘤	Osteosarcoma
骨软骨瘤	Osteochondroma
血管瘤	Hemangioma
上皮样血管内皮瘤	Epithelioid hemangioendothelioma
血管外皮瘤	Hemangiopericytoma
血管肉瘤	Angiosarcoma
卡波西肉瘤	Kaposi sarcoma
原发性黑色素细胞性病变	Primary melanocytic lesions
弥漫性黑色素细胞增生症	Diffuse melanocytosis
黑色素细胞瘤	Melanocytoma
恶性黑色素瘤	Malignant melanoma
脑膜黑色素瘤病	Meningeal melanomatosis
组织起源不明的肿瘤	Tumors of uncertain histogenesis
血管母细胞瘤	Hemangioblastoma
淋巴瘤和造血组织肿瘤	Lymphomas and hemopoietic neoplasms
恶性淋巴瘤	Malignant lymphomas
浆细胞瘤	Plasmacytoma
粒细胞肉瘤	Granulocytic sarcoma
生殖细胞肿瘤	Germ cell tumors
生殖细胞瘤	Germinoma
胚胎性癌	Embryonal carcinoma
卵黄囊瘤	Yolk sac tumor
绒毛膜上皮癌	Choriocarcinoma
畸胎瘤	Teratoma
成熟型	Mature
未成熟型	Immature
有恶性转化	Teratoma with malignant transformation
混合性生殖细胞肿瘤	Mixed germ cell tumors
鞍区肿瘤	Tumors of the sellar region
颅咽管瘤	Craniopharyngioma
牙釉质细胞瘤型	Adamantinomatous
乳头状型	Papillary
颗粒细胞瘤	Granular cell tumor
转移性肿瘤	Metastatic tumors

表4 2007年WHO中枢神经系统肿瘤分类(第四版)

Table 4. 2007 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System (fourth edition)

神经上皮组织肿瘤	Tumours of neuroepithelial tissue
星形细胞肿瘤	Astrocytic tumours
毛细细胞型星形细胞瘤	Pilocytic astrocytoma
毛细细胞黏液型星形细胞瘤	Pilomyxoid astrocytoma
室管膜下巨细胞型星形细胞瘤	Subependymal giant cell astrocytoma
多形性黄色瘤型星形细胞瘤	Pleomorphic xanthoastrocytoma
弥漫性星形细胞瘤	Diffuse astrocytoma
纤维型星形细胞瘤	Fibrillary astrocytoma
肥胖细胞型星形细胞瘤	Gemistocytic astrocytoma
原浆型星形细胞瘤	Protoplasmic astrocytoma
间变性星形细胞瘤	Anaplastic astrocytoma
胶质母细胞瘤	Glioblastoma
巨细胞型胶质母细胞瘤	Giant cell glioblastoma
胶质肉瘤	Gliosarcoma
大脑胶质瘤病	Gliomatosis cerebri
少突胶质细胞肿瘤	Oligodendroglial tumours
少突胶质细胞瘤	Oligodendroglioma
间变性少突胶质细胞瘤	Anaplastic oligodendroglioma
少突星形细胞肿瘤	Oligoastrocytic tumours
少突-星形细胞瘤	Oligoastrocytoma
间变性少突-星形细胞瘤	Anaplastic oligoastrocytoma
室管膜肿瘤	Ependymal tumours
室管膜下室管膜瘤	Subependymoma
黏液乳头状型室管膜瘤	Myxopapillary ependymoma
室管膜瘤	Ependymoma
细胞型	Cellular
乳头状型	Papillary
透明细胞型	Clear cell
伸长细胞型	Tanycytic
间变性室管膜瘤	Anaplastic ependymoma
脉络丛肿瘤	Choroid plexus tumours
脉络丛乳头状瘤	Choroid plexus papilloma
非典型性脉络丛乳头状瘤	Atypical choroid plexus papilloma
脉络丛癌	Choroid plexus carcinoma
其他神经上皮肿瘤	Other neuroepithelial tumours
星形母细胞瘤	Astroblastoma
第三脑室脊索样胶质瘤	Chordoid glioma of the third ventricle
血管中心型胶质瘤	Angiocentric glioma
神经元及混合性神经元-胶质肿瘤	Neuronal and mixed neuronal-glia tumours
小脑发育不良性神经节细胞瘤	Dysplastic gangliocytoma of cerebellum, Lhermitte-Duclos
婴儿促纤维增生性星形细胞瘤/神经节细胞胶质瘤	Desmoplastic infantile astrocytoma/ganglioglioma
胚胎发育不良性神经上皮肿瘤	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour
神经节细胞瘤	Gangliocytoma
神经节细胞胶质瘤	Ganglioglioma
间变性神经节细胞胶质瘤	Anaplastic ganglioglioma

续表 4

中枢神经细胞瘤 Central neurocytoma
脑室外神经细胞瘤 Extraventricular neurocytoma
小脑脂肪神经细胞瘤 Cerebellar liponeurocytoma
乳头状胶质神经元肿瘤 Papillary glioneuronal tumour
第四脑室形成菊形团的胶质神经元肿瘤 Rosette-forming glioneuronal tumour of the fourth ventricle
副神经节瘤 Paraganglioma
松果体区肿瘤 Tumours of pineal region
松果体细胞瘤 Pineocytoma
中分化的松果体实质性肿瘤 Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation
松果体母细胞瘤 Pineoblastoma
松果体区乳头状肿瘤 Papillary tumour of the pineal region
胚胎性肿瘤 Embryonal tumours
髓母细胞瘤 Medulloblastoma
促纤维增生/结节型髓母细胞瘤 Desmoplastic/nodular medulloblastoma
有广泛结节的髓母细胞瘤 Medulloblastoma with extensive nodularity
间变性髓母细胞瘤 Anaplastic medulloblastoma
大细胞型髓母细胞瘤 Large cell medulloblastoma
中枢神经系统原始神经外胚层肿瘤 CNS primitive neuroectodermal tumour
中枢神经系统神经母细胞瘤 CNS Neuroblastoma
中枢神经系统神经节神经母细胞瘤 CNS Ganglioneuroblastoma
髓上皮瘤 Medulloepithelioma
室管膜母细胞瘤 Ependymoblastoma
非典型性畸胎样/横纹肌样肿瘤 Atypical teratoid/rhabdoid tumour
颅神经和椎旁神经肿瘤 Tumours of cranial and paraspinal nerves
神经鞘瘤 Schwannoma (neurilemoma, neurinoma)
细胞型 Cellular
丛状型 Plexiform
黑色素型 Melanotic
神经纤维瘤 Neurofibroma
丛状型 Plexiform
神经束膜瘤 Perineurioma
神经束膜瘤, 非特指 Perineurioma, NOS
恶性神经束膜瘤 Malignant perineurioma
恶性周围神经鞘膜瘤 Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)
上皮样型恶性周围神经鞘膜瘤 Epithelioid MPNST
有间叶分化的恶性周围神经鞘膜瘤 MPNST with mesenchymal differentiation
黑色素型恶性周围神经鞘膜瘤 Melanotic MPNST
有腺状分化的恶性周围神经鞘膜瘤 MPNST with glandular differentiation
脑膜肿瘤 Tumours of the meninges
脑膜皮细胞肿瘤 Tumours of meningotheial cells
脑膜瘤 Meningioma
脑膜皮型 Meningothelial
纤维型(纤维母细胞型) Fibrous (fibroblastic)
过渡型(混合性) Transitional (mixed)
砂粒体型 Psammomatous

续表 4

血管瘤型 Angiomatous
微囊型 Microcystic
分泌型 Secretory
富于淋巴细胞-浆细胞型 Lymphoplasmacyte-rich
化生型 Metaplastic
脊索样型 Chordoid
透明细胞型 Clear cell
非典型性 Atypical
乳头状型 Papillary
横纹肌样型 Rhabdoid
间变性(恶性) Anaplastic (malignant)
间叶肿瘤 Mesenchymal tumours
脂肪瘤 Lipoma
血管脂肪瘤 Angiolipoma
冬眠瘤 Hibernoma
脂肪肉瘤 Liposarcoma
单发性纤维性肿瘤 Solitary fibrous tumour
纤维肉瘤 Fibrosarcoma
恶性纤维组织细胞瘤 Malignant fibrous histiocytoma
平滑肌瘤 Leiomyoma
平滑肌肉瘤 Leiomyosarcoma
横纹肌瘤 Rhabdomyoma
横纹肌肉瘤 Rhabdomyosarcoma
软骨瘤 Chondroma
软骨肉瘤 Chondrosarcoma
骨瘤 Osteoma
骨肉瘤 Osteosarcoma
骨软骨瘤 Osteochondroma
血管瘤 Haemangioma
上皮样血管内皮瘤 Epithelioid haemangioendothelioma
血管外皮瘤 Haemangiopericytoma
间变性血管外皮瘤 Anaplastic haemangiopericytoma
血管肉瘤 Angiosarcoma
卡波西肉瘤 Kaposi sarcoma
尤文肉瘤-原始神经外胚层肿瘤 Ewing sarcoma-PNET
原发性黑色素细胞性病变 Primary melanocytic lesions
弥漫性黑色素细胞增生病 Diffuse melanocytosis
黑色素细胞瘤 Melanocytoma
恶性黑色素瘤 Malignant melanoma
脑膜黑色素瘤病 Meningeal melanomatosis
其他脑膜相关性肿瘤 Other neoplasms related to the meninges
血管母细胞瘤 Haemangioblastoma
淋巴瘤和造血组织肿瘤 Lymphomas and haematopoietic neoplasms
恶性淋巴瘤 Malignant lymphomas
浆细胞瘤 Plasmacytoma
颗粒细胞肉瘤 Granulocytic sarcoma

续表 4

生殖细胞肿瘤	Germ cell tumours
生殖细胞瘤	Germinoma
胚胎性癌	Embryonal carcinoma
卵黄囊瘤	Yolk sac tumour
绒毛膜癌	Choriocarcinoma
畸胎瘤	Teratoma
成熟型	Mature
未成熟型	Immature
有恶性转化的畸胎瘤	Teratoma with malignant transformation
混合性生殖细胞肿瘤	Mixed germ cell tumour
鞍区肿瘤	Tumours of the sellar region
颅咽管瘤	Craniopharyngioma
牙釉质细胞瘤型	Adamantinomatous
乳头状型	Papillary
颗粒细胞瘤	Granular cell tumour
垂体细胞瘤	Pituicytoma
垂体前叶梭形细胞嗜酸细胞瘤	Spindle cell oncocytoma of the adenohypophysis
转移性肿瘤	Metastatic tumours

CNS, central nervous system, 中枢神经系统; NOS, not otherwise specified, 非特指; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor, 恶性周围神经鞘膜瘤; PNET, primitive neuroectodermal tumor, 原始神经外胚层肿瘤

表 5 2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类第四版修订版

Table 5. 2016 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous system (fourth revised version)

弥漫性星形细胞和少突胶质细胞肿瘤	Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours
弥漫性星形细胞瘤, IDH 突变型	Diffuse astrocytoma, IDH-mutant
肥胖细胞型星形细胞瘤, IDH 突变型	Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant
弥漫性星形细胞瘤, IDH 野生型	Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype
弥漫性星形细胞瘤, 非特指	Diffuse astrocytoma, NOS
间变性星形细胞瘤, IDH 突变型	Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant
间变性星形细胞瘤, IDH 野生型	Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype
间变性星形细胞瘤, 非特指	Anaplastic astrocytoma, NOS
胶质母细胞瘤, IDH 野生型	Glioblastoma, IDH-wildtype
巨细胞型胶质母细胞瘤	Giant cell glioblastoma
胶质肉瘤	Gliosarcoma
上皮样胶质母细胞瘤	Epithelioid glioblastoma
胶质母细胞瘤, IDH 突变型	Glioblastoma, IDH-mutant
胶质母细胞瘤, 非特指	Glioblastoma, NOS
弥漫性中线胶质瘤, H3 K27M 突变型	Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant
少突胶质细胞瘤, IDH 突变和 1p/19q 共缺失型	Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted
少突胶质细胞瘤, 非特指	Oligodendroglioma, NOS
间变性少突胶质细胞瘤, IDH 突变和 1p/19q 共缺失型	Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted
间变性少突胶质细胞瘤, 非特指	Anaplastic oligodendroglioma, NOS
少突星形细胞瘤, 非特指	Oligoastrocytoma, NOS
间变性少突星形细胞瘤, 非特指	Anaplastic oligoastrocytoma, NOS
其他星形细胞肿瘤	Other astrocytic tumours
毛细胞型星形细胞瘤	Pilocytic astrocytoma

续表 5

毛细胞黏液型星形细胞瘤	Pilomyxoid astrocytoma
室管膜下巨细胞型星形细胞瘤	Subependymal giant cell astrocytoma
多形性黄色瘤型星形细胞瘤	Pleomorphic xanthoastrocytoma
间变性多形性黄色瘤型星形细胞瘤	Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma
室管膜肿瘤 Ependymal tumours	
室管膜下室管膜瘤	Subependymoma
黏液乳头状型室管膜瘤	Myxopapillary ependymoma
室管膜瘤	Ependymoma
乳头状型室管膜瘤	Papillary ependymoma
透明细胞型室管膜瘤	Clear cell ependymoma
伸长细胞型室管膜瘤	Tanycytic ependymoma
室管膜瘤, <i>RELA</i> 融合阳性型	Ependymoma, <i>RELA</i> fusion-positive
间变性室管膜瘤	Anaplastic ependymoma
其他胶质瘤 Other gliomas	
第三脑室脊索样胶质瘤	Chordoid glioma of the third ventricle
血管中心型胶质瘤	Angiocentric glioma
星形母细胞瘤	Astroblastoma
脉络丛肿瘤 Choroid plexus tumours	
脉络丛乳头状瘤	Choroid plexus papilloma
非典型性脉络丛乳头状瘤	Atypical choroid plexus papilloma
脉络丛癌	Choroid plexus carcinoma
神经元及混合性神经元-胶质肿瘤 Neuronal and mixed neuronal-glia tumours	
胚胎发育不良性神经上皮肿瘤	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour
神经节细胞瘤	Gangliocytoma
神经节细胞胶质瘤	Ganglioglioma
间变性神经节细胞胶质瘤	Anaplastic ganglioglioma
小脑发育不良性神经节细胞瘤	Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)
婴儿促纤维增生性星形细胞瘤和神经节细胞胶质瘤	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma
乳头状胶质神经元肿瘤	Papillary glioneuronal tumour
菊形团形成型胶质神经元肿瘤	Rosette-forming glioneuronal tumour
弥漫性软脑脊膜胶质神经元肿瘤	Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour
中枢神经细胞瘤	Central neurocytoma
脑室外神经细胞瘤	Extraventricular neurocytoma
小脑脂肪神经细胞瘤	Cerebellar liponeurocytoma
副神经节瘤	Paraganglioma
松果体区肿瘤 Tumours of the pineal region	
松果体细胞瘤	Pineocytoma
中分化的松果体实质性肿瘤	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation
松果体母细胞瘤	Pineoblastoma
松果体区乳头状肿瘤	Papillary tumour of the pineal region
胚胎性肿瘤 Embryonal tumours	
髓母细胞瘤, 根据基因定义	Medulloblastomas, genetically defined
髓母细胞瘤, WNT 活化型	Medulloblastoma, WNT-activated
髓母细胞瘤, SHH 活化和 <i>TP53</i> 突变型	Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -mutant
髓母细胞瘤, SHH 活化和 <i>TP53</i> 野生型	Medulloblastoma, SHH-activated and <i>TP53</i> -wildtype
髓母细胞瘤, 非 WNT/非 SHH 活化型	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH

续表 5

髓母细胞瘤, 3 组型 <i>Medulloblastoma, group 3</i>
髓母细胞瘤, 4 组型 <i>Medulloblastoma, group 4</i>
髓母细胞瘤, 根据组织学定义 <i>Medulloblastomas, histologically defined</i>
髓母细胞瘤, 经典型 <i>Medulloblastoma, classic</i>
促纤维增生/结节型髓母细胞瘤 <i>Medulloblastoma desmoplastic/nodular</i>
广泛结节型髓母细胞瘤 <i>Medulloblastoma with extensive nodularity</i>
大细胞型/间变性髓母细胞瘤 <i>Melloblastoma large cell/anaplastic</i>
髓母细胞瘤, 非特指 <i>Medulloblastoma, NOS</i>
有多层菊形团的胚胎性肿瘤, C19MC 变异型 <i>Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered</i>
有多层菊形团的胚胎性肿瘤, 非特指 <i>Embryonal tumour with multilayered rosettes, NOS</i>
其他中枢神经系统胚胎性肿瘤 <i>Other CNS embryonal tumours</i>
髓上皮瘤 <i>Medulloepithelioma</i>
中枢神经系统神经母细胞瘤 <i>CNS neuroblastoma</i>
中枢神经系统神经节神经母细胞瘤 <i>CNS ganglioneuroblastoma</i>
中枢神经系统胚胎性肿瘤, 非特指 <i>CNS embryonal tumor, NOS</i>
非典型性畸胎样/横纹肌样肿瘤 <i>Atypical teratoid/rhabdoid tumour</i>
有横纹肌样特点的中枢神经系统胚胎性肿瘤 <i>CNS embryonal tumor with rhabdoid features</i>
颅神经和椎旁神经肿瘤 <i>Tumours of the cranial and paraspinal nerves</i>
神经鞘瘤 <i>Schwannoma</i>
细胞型神经鞘瘤 <i>Cellular schwannoma</i>
丛状型神经鞘瘤 <i>Plexiform schwannoma</i>
黑色素性神经鞘瘤 <i>Melanotic schwannoma</i>
神经纤维瘤 <i>Neurofibroma</i>
非典型性神经纤维瘤 <i>Atypical neurofibroma</i>
丛状型神经纤维瘤 <i>Plexiform neurofibroma</i>
神经束膜瘤 <i>Perineurioma</i>
杂合性神经鞘膜瘤 <i>Hybrid nerve sheath tumours</i>
恶性周围神经鞘膜瘤 <i>Malignant peripheral nerve sheath tumour</i>
上皮样恶性周围神经鞘膜瘤 <i>Epithelioid MPNST</i>
有神经束膜分化的恶性周围神经鞘膜瘤 <i>MPNST with perineurial differentiation</i>
脑膜瘤 <i>Meningiomas</i>
脑膜瘤 <i>Meningioma</i>
脑膜皮型脑膜瘤 <i>Meningothelial meningioma</i>
纤维型脑膜瘤 <i>Fibrous meningioma</i>
过渡型脑膜瘤 <i>Transitional meningioma</i>
砂粒体型脑膜瘤 <i>Psammomatous meningioma</i>
血管瘤型脑膜瘤 <i>Angiomatous meningioma</i>
微囊型脑膜瘤 <i>Microcystic meningioma</i>
分泌型脑膜瘤 <i>Secretory meningioma</i>
富于淋巴细胞-浆细胞型脑膜瘤 <i>Lymphoplasmacyte-rich meningioma</i>
化生型脑膜瘤 <i>Metaplastic meningioma</i>
脊索样型脑膜瘤 <i>Chordoid meningioma</i>
透明细胞型脑膜瘤 <i>Clear cell meningioma</i>
非典型性脑膜瘤 <i>Atypical meningioma</i>
乳头状型脑膜瘤 <i>Papillary meningioma</i>
横纹肌样型脑膜瘤 <i>Rhabdoid meningioma</i>

续表 5

间变性(恶性)脑膜瘤 Anaplastic (malignant) meningioma
间叶性非脑膜皮细胞肿瘤 Mesenchymal, non-meningothelial tumours
孤立性纤维性肿瘤/血管外皮细胞瘤 Solitary fibrous tumour/haemangiopericytoma**
1级 Grade 1
2级 Grade 2
3级 Grade 3
血管母细胞瘤 Haemangioblastoma
血管瘤 Haemangioma
上皮样血管内皮瘤 Epithelioid haemangioendothelioma
血管肉瘤 Angiosarcoma
卡波西肉瘤 Kaposi sarcoma
尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤 Ewing sarcoma/PNET
脂肪瘤 Lipoma
血管脂肪瘤 Angiolipoma
冬眠瘤 Hibernoma
脂肪肉瘤 Liposarcoma
韧带样型纤维瘤病 Desmoid-type fibromatosis
肌纤维母细胞瘤 Myofibroblastoma
炎性肌纤维母细胞性肿瘤 Inflammatory myofibroblastic tumour
良性纤维组织细胞瘤 Benign fibrous histiocytoma
纤维肉瘤 Fibrosarcoma
未分化多形性肉瘤/恶性纤维组织细胞瘤 Undifferentiated pleomorphic sarcoma/malignant fibrous histiocytoma
平滑肌瘤 Leiomyoma
平滑肌肉瘤 Leiomyosarcoma
横纹肌瘤 Rhabdomyoma
横纹肌肉瘤 Rhabdomyosarcoma
软骨瘤 Chondroma
软骨肉瘤 Chondrosarcoma
骨瘤 Osteoma
骨软骨瘤 Osteochondroma
骨肉瘤 Osteosarcoma
黑色素细胞肿瘤 Melanocytic tumours
脑膜黑色素细胞增生病 Meningeal melanocytosis
脑膜黑色素细胞瘤 Meningeal melanocytoma
脑膜黑色素瘤 Meningeal melanoma
脑膜黑色素瘤病 Meningeal melanomatosis
淋巴瘤 Lymphomas
中枢神经系统弥漫性大B细胞淋巴瘤 Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS
免疫缺陷相关性中枢神经系统淋巴瘤 Immunodeficiency-associated CNS lymphomas
艾滋病相关性弥漫性大B细胞淋巴瘤 AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma
EB病毒阳性的弥漫性大B细胞淋巴瘤,非特指 EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS
淋巴瘤样肉芽肿病 Lymphomatoid granulomatosis
血管内大B细胞淋巴瘤 Intravascular large B-cell lymphoma
中枢神经系统低级别B细胞淋巴瘤 Low-grade B-cell lymphomas of the CNS
中枢神经系统T细胞和NK/T细胞淋巴瘤 T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS
间变性大细胞淋巴瘤,ALK阳性 Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive

续表 5

间变性大细胞淋巴瘤, ALK 阴性	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative
硬脑膜 MALT 淋巴瘤	MALT lymphoma of the dura
组织细胞肿瘤	Histiocytic tumours
朗格汉斯组织细胞病	Langerhans cell histiocytosis
Erdheim-Chester 病	Erdheim-Chester disease
Rosai-Dorfman 病	Rosai-Dorfman disease
青少年黄色肉芽肿	Juvenile xanthogranuloma
组织细胞肉瘤	Histiocytic sarcoma
生殖细胞肿瘤	Germ cell tumours
生殖细胞瘤	Germinoma
胚胎性癌	Embryonal carcinoma
卵黄囊瘤	Yolk sac tumour
绒毛膜癌	Choriocarcinoma
畸胎瘤	Teratoma
成熟型畸胎瘤	Mature teratoma
未成熟型畸胎瘤	Immature teratoma
有恶性转化的畸胎瘤	Teratoma with malignant transformation
混合性生殖细胞肿瘤	Mixed germ cell tumour
鞍区肿瘤	Tumours of the sellar region
颅咽管瘤	Craniopharyngioma
牙釉质细胞瘤型颅咽管瘤	Adamantinomatous craniopharyngioma
乳头状型颅咽管瘤	Papillary craniopharyngioma
蝶鞍区颗粒细胞瘤	Granular cell tumour of the sellar region
垂体细胞瘤	Pituitoma
梭形细胞嗜酸细胞瘤	Spindle cell oncocytoma
转移性肿瘤	Metastatic tumours

**Grading according to the 2013 WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 按照 2013 年 WHO 软组织和骨肿瘤分类进行分级。Italics: provisional tumor entities, 暂定的实体以斜体字表示。IDH, isocitrate dehydrogenase, 异柠檬酸脱氢酶; NOS, not otherwise specified, 非特指; CNS, central nervous system, 中枢神经系统; MPNST, malignant peripheral nerve sheath tumor, 恶性周围神经鞘膜瘤; PNET, primitive neuroectodermal tumor, 原始神经外胚层肿瘤; AIDS, acquired immunodeficiency syndrome, 获得性免疫缺陷综合征(艾滋病); EBV, Epstein-Barr virus, EB 病毒; NK, natural killer, 自然杀伤细胞

参 考 文 献

- Zülch KJ. Principles of the new World Health Organization (WHO) classification of brain tumors[J]. *Neuroradiology*, 1980, 19:59-66.
- Wang ZC. Intracranial tumor [M]//Xue QC. *Neurosurgery*. Tianjin: Tianjin Science and Technology Press, 1990: 194-242. [王忠诚. 颅内肿瘤[M]//薛庆澄. 神经外科学. 天津: 天津科学技术出版社, 1990: 194-242.]
- Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours[J]. *Brain Pathol*, 1993, 3:255-268.
- Yang XJ, Yang SY. Overview of intracranial tumors [M]//Yang GR. *Clinical neurosurgery diagnostic analysis and treatment essentials*. Beijing: People's Military Medical Press, 2004: 151-177. [杨学军, 杨树源. 颅内肿瘤总论[M]//杨国瑞. 临床神经外科学诊断分析与治疗要领. 北京: 人民军医出版社, 2004: 151-177.]
- Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, Cavenee WK. The WHO classification of tumors of the nervous system[J]. *J Neuropathol Exp Neurol*, 2002, 61:215-225.
- Radner H, Blümcke I, Reifenberger G, Wiestler OD. The new WHO classification of tumors of the nervous system 2000[J]. *Pathologe*, 2002, 23:260-283.
- Yang XJ. Intracranial tumor [M]//Zhao JZ. *Neurosurgery*. Beijing: People's Medical Publishing House, 2005: 364-376. [杨学军. 颅内肿瘤[M]//赵继宗. 神经外科学. 北京: 人民卫生出版社, 2005: 364-376.]
- Yang XJ. Intracranial tumor [M]//Zhao JZ. *Neurosurgery*. 2nd ed. Beijing: People's Medical Publishing House, 2007: 361-379. [杨学军. 颅内肿瘤[M]//赵继宗. 神经外科学. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2007: 361-379.]
- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, Scheithauer BW, Kleihues P. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system[J]. *Acta Neuropathol*, 2007, 114:97-109.
- Yang XJ. From the neurosurgeons' angle to interpret the development of histological classification of central nervous system tumor[J]. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*,

- 2008, 8:376-383.[杨学军. 从神经外科医师角度解读中枢神经系统肿瘤组织学分类的发展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2008, 8:376-383.]
- [11] Yang XJ. Interpretation of "WHO Classification of Central Nervous System Tumors (2007)" [J]. Zhongguo Shen Jing Jing Shen Ji Bing Za Zhi, 2007, 33:513-517.[杨学军. 解读《世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类(2007年)》[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2007, 33:513-517.]
- [12] Yang XJ. Intracranial tumor[M]//Zhao JZ, Zhou DB. Neurosurgery. 3rd ed. Beijing: People's Medical Publishing House, 2014: 189-203. [杨学军. 颅内肿瘤总论[M]//赵继宗, 周定标. 神经外科学. 3版. 北京: 人民卫生出版社, 2014: 189-203.]
- [13] Yang XJ. Overview of intracranial tumors[M]//Yang SY, Zhang JN. Neurosurgery. 2nd ed. Beijing: People's Medical Publishing House, 2015: 445-465.[杨学军. 颅内肿瘤总论[M]//杨树源, 张建宁. 神经外科学. 2版. 北京: 人民卫生出版社, 2015: 445-465.]
- [14] Villa C, Miquel C, Mosses D, Bernier M, Di Stefano AL. The 2016 World Health Organization classification of tumours of the central nervous system[J]. Presse Med, 2018, 47(11-12 Pt 2): e187-200.
- [15] Yang XJ, Jiang T. Clinical diagnosis and treatment of glioma: accumulate in step, ready to surpass [J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2019, 19:801-806.[杨学军, 江涛. 脑胶质瘤临床诊断与治疗: 积于跬步 蓄势超越[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2019, 19:801-806.]
- [16] Yang XJ, Jiang T. Interpretation of "WHO Classification of Central Nervous System Tumors (2016)" [J]. Zhongguo Shen Jing Jing Shen Ji Bing Za Zhi, 2016, 42:321-329.[杨学军, 江涛. 解读《世界卫生组织中枢神经系统肿瘤分类(2016年)》[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2016, 42:321-329.]
- [17] Yang XJ. Practice what you learn, review what you've learned[J]. Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi, 2019, 19:913-914.[杨学军. 勤学以致用 温故而知新: 与所有关心胶质瘤事业的同道共勉[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2019, 19:913-914.]
- (收稿日期: 2021-09-13)
(本文编辑: 彭一帆)

· 小词典 ·

中英文对照名词词汇(一)

- 表观扩散系数 apparent diffusion coefficient(ADC)
- 表皮生长因子受体 epidermal growth factor receptor(EGFR)
- 波形蛋白 vimentin(Vim)
- 哺乳动物雷帕霉素靶蛋白
mammalian target of rapamycin(mTOR)
- 垂体母细胞瘤 pituitary blastoma(PitB)
- 磁共振波谱 magnetic resonance spectroscopy(MRS)
- 促肾上腺皮质激素 adrenocorticotrophic hormone(ACTH)
- 错配修复 mismatch repair(MMR)
- 单核苷酸变异 single nucleotide variation(SNV)
- 胆碱 choline(Cho)
- S-100蛋白 S-100 protein(S-100)
- 低级别胶质瘤 low-grade glioma(LGG)
- 第二代测序技术 next-generation sequencing(NGS)
- 端粒酶逆转录酶 telomerase reverse transcriptase(TERT)
- 断裂转导蛋白样增强子 1
transducin-like enhancer of split 1(TLE1)
- 多结节和空泡状神经元肿瘤
multinodular and vacuolating neuronal tumor(MVNT)
- 多梳抑制复合物 2 polycomb repressive complex 2(PRC2)
- 多形性黄色瘤型星形细胞瘤
pleomorphic xanthoastrocytoma(PXA)
- 非典型性畸胎样/横纹肌样肿瘤
atypical teratoid/rhabdoid tumor(AT/RT)
- t-分布随机邻域嵌入
t-distributed stochastic neighbor-embedding(t-SNE)
- 富含神经毡和真菊形团的胚胎性肿瘤
embryonal tumor with abundant neuropil and true rosettes
(ETANTR)
- 钙网蛋白 calreticulin(CR)
- RNA干扰 RNA interference(RNAi)
- 高分辨率熔解曲线 high-resolution melting(HRM)
- 高级别胶质瘤 high-grade glioma(HGG)
- 国际疾病分类 International Classification of Diseases(ICD)
- 国际神经病理学学会
The International Society of Neuropathology(ISN)
- 核糖核酸酶 ribonuclease(RNase)
- 核因子- κ B nuclear factor- κ B(NF- κ B)
- O⁶-甲基鸟嘌呤-DNA 甲基转移酶
O⁶-methylguanine-DNA methyltransferase(MGMT)
- 间变性淋巴瘤激酶 anaplastic lymphoma kinase(ALK)
- 胶质纤维酸性蛋白 glial fibrillary acidic protein(GFAP)
- 节细胞神经母细胞瘤 ganglioneuroblastoma(GNB)
- 结蛋白 desmin(Des)
- 结节性硬化症 tuberous sclerosis(TS)
- 拷贝数变异 copy number variation(CNV)
- 扩增阻滞突变系统
amplification refractory mutation system(ARMS)
- 酪氨酸激酶结构域 tyrosine kinase domain(TKD)
- 酪氨酸酶 tyrosinase(TYR)
- X连锁 α 地中海贫血伴精神发育迟滞综合征蛋白
X-linked α -thalassaemia retardation syndrome protein
(ATRX)
- 磷脂酰肌醇 3-激酶 phosphatidylinositol 3-kinase(PI3K)
- 毛黏液样型星形细胞瘤 pilomyxoid astrocytoma(PMA)
- 毛细胞型星形细胞瘤 pilocytic astrocytoma(PA)
- 弥漫性内生型脑桥胶质瘤
diffuse intrinsic pontine glioma(DIPG)